

UNIVERSITÉ DE PARIS V

FACULTÉ DE MÉDECINE NÉCKER-ENFANTS MALADES

Année 1971

THÈSE

N^o
83

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

BELKACEM Chems-Eddine

né le 24 mars 1935 à Boghari Algérie

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

Contribution à l'Etude des
LYMPHANGIOMES KYSTIQUES
du MESENTERE.

à propos de deux observations.

Président : Monsieur

NÉZELOF

Professeur

Année 1971

THÈSE

Nº

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'état)

PAR

BELKACEM Chems-Eddine

né le 24 mars 1935 à Boghari Algérie

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

Contribution à l'Etude des

LYMPHANGIOMES KYSTIQUES

du MESENTERE.

à propos de deux observations.

Président : Monsieur

NÉZELOF

Professeur

THÈSE

Année 1871

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme de 1871)

Par

Monsieur Louis Béraud

Docteur en Médecine



Acquis par la Bibliothèque de la Faculté de Médecine

Le 21 Mars 1871

Le Directeur de la Bibliothèque

M. Béraud

Le Secrétaire de la Faculté de Médecine

Le 21 Mars 1871

A MES PARENTS

En témoignage de toute mon affection
et de ma reconnaissance.

A MES FRERES ET SOEURS

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR N E Z E L O F

Professeur d'Anatomie Pathologique

Il nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de notre jury de thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage
de notre admiration et de notre déférente
gratitude.

A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

En témoignage de la reconnaissance
dont nous leur sommes redevables pour
l'enseignement qu'ils nous ont prodigué.

A MONSIEUR LE DOCTEUR V E R M E U L E N

Chirurgien des Hôpitaux.

Nous avons bénéficié de son expérience
et de son précieux enseignement.

Qu'il soit assuré de notre respectueuse
reconnaissance.

I N T R O D U C T I O N

Espérant apporter par ce modeste travail une contribution à l'étude des kystes du mésentère, nous en présentons deux observations concernant des enfants traités dans le Centre Hospitalier de PONTOISE où ils furent suivis et guéris.

Les kystes du mésentère parmi lesquels se classent les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes rares, probablement les plus rares de toutes les tumeurs abdominales. Ce sont des néoformations du type kystique, fréquemment uniques, plus rarement multiples, de dérivation lymphatique, situées dans l'épaisseur des feuillets du mésentère.

Compte-tenu de la nature du liquide que contiennent ces lymphangiomes, on a distingué des kystes lymphatiques séreux et des kystes lymphatiques chyleux. Certains auteurs se basant sur des caractères histologiques et leur affinité pathologique avec les lymphangiomes d'autres localisations et spécialement du cou préfèrent les appeler lymphangiomes mésentériques (Walker).

Malgré les nombreuses observations isolées dont la bibliographie s'enrichit chaque année, ils forment un chapitre très important de la pathologie abdominale. La clinique, reflet des connexions multiples, souvent paradoxales de ces tumeurs, a fait rarement porter un diagnostic exact, la certitude absolue étant d'ordre anatomopathologique. La thérapeutique, apparemment plus codifiée, pose encore à l'opérateur un difficile problème technique.

A la faveur de deux observations dont nous remercions nos maîtres et collaborateurs : Monsieur le Docteur VERMEULEN, Monsieur le Docteur DURAND, Monsieur le Professeur NEZELOF, nous chercherons à saisir les principaux caractères de ces tumeurs en rappelant l'étiopathogénie, l'anatomopathologie, les manifestations cliniques, l'évolution et les possibilités thérapeutiques qui sont à la disposition du chirurgien.

Nous souhaiterions que ce travail puisse apporter une contribution aux rapports de cas de ce genre dans la littérature et faire penser davantage à cette affection dont l'intérêt est remarquable d'une part par sa rareté, d'autre part par les problèmes d'ordre diagnostique ou thérapeutique qu'elle pose et qui ne sont pas toujours simples à résoudre.

HISTORIQUE ET FREQUENCE

La première observation est attribuée à l'anatomiste Florentin BENEVIENI qui, en 1507, découvre le premier kyste du mésentère à l'autopsie d'un enfant de quatre ans.

Jusqu'en 1850 on ne relève que quelques constatations post mortem dont celles de TULPO et MORGAGNI et l'étude de PORTAL (1803).

De 1850 à 1880 s'ouvre "l'ère chirurgicale des kystes mésentériques". En 1882, TILLAX et PEAN publient des cas opérés avec succès. En même temps, paraissent les premières classifications d'ANGAGNEUR (1886) de HAHN (1887) de BRAQUEHAYE (1892) de DOWD (1900).

Quelques études apportèrent rapidement des notions pathogéniques et thérapeutiques à propos de chacune des principales catégories de kystes mésentériques, les entérokystes déjà étudiés par ROTH (1881), STUTGAARD (1894) ont été décrits d'une façon définitive dans l'important travail de TERRIER et LECENE (1904) et dans celui de COLMERS (1906).

En 1912, la monographie de MONOD et PROUST constitue une excellente mise au point de la question. Par la suite, parurent de nombreuses publications dont les plus importantes sont celles de WARFIELD qui rassemble entre 1920 et 1931, 129 cas, celle de VAUGH en 1948 et celle de HERBIG qui réunit en 1955, 145 observations. Ces différentes statistiques fort disparates permettent difficilement d'établir la fréquence des kystes du mésentère :

- à la Mayoclinic, BEAHRS et JUDD (1947) signalent 8 cas sur 1 000 000 d'admissions à la Mayoclinic.

- THOMPSONET et CHAMBERS estiment la fréquence des kystes du mésentère à 1 pour 100 000 admissions.

Dans les services de chirurgie infantile, la fréquence de ces tumeurs est un peu plus élevée.

- au Children's hospital de Los Angelès, elle est de 1 pour 4 000 admissions.

- au Kinderspital de Zwick, on observe en l'espace de dix ans, 14 kystes du mésentère sur 450 000 hospitalisations soit une fréquence de 1 pour 3 000.

- Chigot, sur 25 000 interventions sous anesthésie générale pratiquées sur une période de dix ans, en a observé deux cas. Monsieur FEVRE en 1945 disait n'en avoir observé que deux cas également.

Les kystes, tout en étant les plus fréquentes de tumeurs du mésentère, restent donc relativement rares encore que les chiffres cités sont nettement inférieurs à la réalité car tous les cas ne sont pas publiés et de nombreux autres passent inaperçus car asymptomatiques.

LES OBSERVATIONS

lère observation

Le jeune Raphaël S, 1 an, porteur d'un bec de lièvre opéré à Madrid à l'âge de 4 mois, et d'une division palatine est adressé dans le service de pédiatrie par son médecin traitant le 6 novembre pour une fièvre à 40°4 malgré une antibiothérapie remontant à plusieurs jours. L'enfant tousse depuis la veille et a tendance à être constipé depuis plusieurs jours. Par ailleurs, il vomit.

A l'examen, l'enfant présente un état général satisfaisant, il n'est pas prostré et crie beaucoup, il existe une rhinopharyngite et une petite raideur de la nuque. Il présente des signes pulmonaires en foyer de la base droite. L'examen O.R.L. ne montre rien de particulier. L'abdomen est le siège d'un ballonnement important généralisé, tympanique à 9 heures avec défense nette à droite. Le toucher rectal ne ramène pas de sang.

En conclusion, chez cet enfant de 1 an, fébrile, qui tousse, qui est en subocclusion et qui présente des signes pulmonaires en foyer à droite, on pense à une pneumonie qui pourrait expliquer l'atonie intestinale et la réaction méningée. Le fond d'oeil, la ponction lombaire, un prélèvement de gorge, des examens sanguins sont pratiqués qui ne montrent rien d'anormal. Un traitement au totapen et à l'aspirine est prescrit. Le lendemain matin, la fièvre est à 38°8, l'état général est moins favorable, l'enfant est pâle et fatigué. Les signes abdominaux se sont précisés. L'abdomen est le siège d'une contracture généralisée avec défense de tout l'abdomen.

Les radiographies de l'abdomen sans préparation sont pratiquées et montrent l'existence de nombreuses images de niveaux liquides.

L'enfant est transféré dans le service de chirurgie ; l'examen révèle un abdomen tendu ballonné d'une façon considérable ; le ballonnement est étendu vers les fosses lombaires.

- la palpation très douloureuse découvre un abdomen qui est le siège de contracture généralisée, prédominant dans la moitié basse de l'abdomen.
- la percussion découvre une zone de matité prédominant dans la fosse iliaque droite, dans la région para-ombilicale, et dans l'épigastre. L'hypochondre gauche est tympanique.
- toucher rectal, le doigtier revient souillé de matières mais sans trace de sang. On perçoit très nettement un empâtement ferme vers le cul de sac de Douglas droit et vers le haut, vers la paroi antérieure.

Chez cet enfant fébrile, subocclus, qui présente une contracture abdominale avec ballonnement considérable, après réanimation intensive courte par mise en place d'une perfusion, et d'une aspiration gastrique, l'intervention exploratrice est décidée : LAPAROTOMIE EXPLORATRICE par médiane à cheval sur l'ombilic.

Dès l'ouverture du péritoine, écoulement d'un liquide séreux, limpide et clair à partir d'une poche kystique que l'on met ainsi à plat et qui permet une ouverture complète du péritoine.

Toute la cavité péritonéale sous-ombilicale est occupée par une énorme masse kystique formée par la juxtaposition de trois poches kystiques dont la paroi est fine, transparente et laisse apercevoir un liquide bleuâtre au niveau des deux poches gauches. La poche kystique droite, enfouie sous la paroi iliaque D laisse apercevoir un liquide de coloration chocolat. Extériorisation douce de la masse kystique qui forme une volumineuse tumeur, fixée sur le mésosigmoïde après libération de toutes les adhérences ; il s'agit en réalité d'une masse pluri-kystique du mésosigmoïde.

La dissection douce permet la découverte d'un plan de clivage sans effondrement des poches.

Ablation progressive de la tuméfaction à partir de la racine du mésentère. Après ablation, le mésosigmoïde présente une face dépéritonisée mais une vascularisation normale. Le sigmoïde est d'aspect et de coloration normales. Rapprochement séro-séreux au catgut sur la face dépéritonisée.

Par ailleurs, l'appendice est sous-séreux présentant un renflement dans sa moitié proximale.

Il existe une adénopathie mésentérique de ganglions très volumineux et congestifs.

Après bien des hésitations et devant l'aspect anormal de l'appendice, on pratique une appendicectomie suivie d'enfouissement.

On termine l'intervention par une exploration de tout le grêle, dont le méso est court et l'on rencontre dans la partie toute initiale du jéjunum, un début de volvulus sur bride fine, que l'on libère.

Remise en place du grêle
Fermeture de la paroi :

- par un plan péritonéal au catgut
- un plan de rapprochement cutané-aponévrotique
- un plan aponévrotique au nylon 3
- un plan cutané au mercilène.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE

Les pièces reçues au Laboratoire comprennent :

- UNE MASSE POLYKYSTIQUE pesant 60 grammes, constituée par la juxtaposition de cavités indépendantes les unes aux autres, de taille très variable et renfermant sous tension un liquide gélatiniforme, coagulé, sous l'action du liquide de BOUIN.

Ces cavités sont séparées par un tissu très oedémateux et assez succulent. Une coupe frontale a été faite et sera photographiée. Le poids de cette pièce est de 60 grammes.

- à côté de cette pièce principale, ont été reçus d'une part un fragment appendiculaire, et d'autre part, des débris infomes, répondant très vraisemblablement à un matériel trouvé dans des cavités kystiques distendues.

L'apparence macroscopique est celle d'un lymphangiome kystique du mésentère ou plus exactement ici, du mésosigmoïde.

L'étude histo-pathologique : confirme tout-à-fait ce diagnostic en montrant que ces cavités sont bordées par une surface endothéliale ou endothéliforme, reposant directement sur un tissu conjonctif assez lâche, et imbibé d'oedème. De plus, l'on trouve dans ce tissu conjonctif, d'assez nombreuses formations lymphoïdes, dont certaines possèdent des follicules avec un centre germinatif actif.

Certaines de ces cavités kystiques renferment un liquide lymphatique, rose sur les colorations et contenant des cellules lymphocytaires. D'autres, en revanche, sont l'objet d'une surinfection et renferment, en abondance, des polynucléaires dont beaucoup sont altérées.

CONCLUSION

Lymphangiome kystique, particulièrement typique, macroscopiquement et microscopiquement, développé dans le mésosigmoïde.

P.S. Il est possible que la présence de lésions inflammatoires constatées soit à l'origine de la révélation différée de cette malformation.

Les suites immédiates ont été émaillées de quelques petits incidents :

au 2ème jour : est apparu un encombrement bronchique avec poussée thermique à 38°8 avec râles humides, malgré un traitement antibiotique (Pénicilline, Colimycine : un million).

au 3ème jour : la réalimentation a été entreprise à la suite de l'apparition du transit sous forme d'émission de gaz et d'une selle glaireuse.

au 4ème jour : la plèvre est redevenue normale avec nette diminution des râles, des radios pulmonaires normales, un bon état général, mais de légers oedèmes des membres inférieurs qui ont rapidement disparu après injection d'une faible dose d'Hémisuccinate d'hydrocortisone et de correction du taux de Sodium.

Sortie au 7ème jour : l'enfant va tout-à-fait bien ; il n'y a plus de température, l'enfant ne tousse plus ; le transit est tout-à-fait normal ; la cicatrisation de la plaie opératoire est bonne, il n'y a plus de fils.

L'enfant est revu un mois après : la mère est contente, la cicatrice est belle, l'abdomen souple sur toute son étendue le toucher rectal ne révèle rien d'anormal ; l'enfant se porte tout-à-fait bien et a pris un aspect fort florissant.

2 ème observation :

L'enfant Dominique C... est admis en fin de matinée le 14.5.1959 dans le Service de pédiatrie de l'hôpital de PONTOISE, pour des vomissements bilieux.

Il a été adressé par un confrère de MAGNY-EN-VEXIN, avec le diagnostic de sténose duodénale subaigue.

Ce médecin nous signalait que l'accouchement avait été normal, à terme. L'enfant avait crié dès la naissance, n'avait pas été ranimé et pesait 3.600 grammes.

Du 5 mai, jour de la naissance, au 9 mai le nouveau-né n'avait présenté aucun symptôme anormal : il buvait régulièrement (lait Guigoz 1/2 écrémé), ne vomissait pas, avait des selles normales après avoir évacué précocement un méconium de volume et d'aspect normaux.

Le 9 mai, quatre jours après la naissance, apparaissent des vomissements bilieux, faciles, peu abondants, mêlés de lait. Le médecin évoque le diagnostic de sténose duodénale, met l'enfant en procubitus, tête basse, et administre du largactil. Les vomissements cessent, au bout de douze heures, mais l'enfant ne prend plus de poids.

Deux jours après, le 12 mai, donc sept jours après la naissance, les vomissements bilieux réapparaissent, plus fréquents et l'enfant perd rapidement du poids. Le médecin nous l'adresse le 14 Mai pour que nous pratiquions les examens complémentaires nécessaires.

L'examen à l'entrée dans le Service (14 mai).

On se trouve en présence d'un nouveau-né de 9 jours pesant 3.060 grammes, très hypotonique, chez lequel on ne note pas de signes cliniques de déshydratation :

.../...

- le visage n'a pas l'aspect toxique,
 - la peau ne garde pas le pli,
 - la frontanelle est normale,
 - la langue est humide,
- mais l'enfant n'a pas uriné depuis plusieurs heures.
La température est à 36°2.

L'auscultation pulmonaire et cardiaque, la radioscopie thoracique ne révèlent rien d'anormal, de même que l'examen otorhinolaryngologique.

Au cours de l'examen, l'enfant vomit du lait mêlé de bile et émet une selle normale.

- L'abdomen est plat, non météorisé; on n'observe pas d'ondulation péristaltique ; il n'existe ni hépatomégalie, ni splénomégalie : aucune masse n'est perçue à la palpation profonde. Le toucher rectal est normal.

- L'examen radiologique sans préparation ne montre pas de dilatation de l'estomac ni du duodénum, mais l'abdomen est sombre sans gaz, ni niveaux hydro-aériques.

Un repas baryté et des clichés sont pris à partir de 14 heures 30 (Compte-rendu de Mme le Dr BRENNAN) :

" Il n'existe pas de malformation cardiotubérositaire. La réplétion gastrique est suivie de violentes contractions et de l'opacification de l'anse duodénale. La première anse jéjunale est très dilatée et le siège de nombreux mouvements antipéristaltiques.

La baryte stagne à ce niveau. L'examen poursuivi 6 heures après ne montre aucune opacification appréciable des anses en aval, permettant de conclure à la présence d'un obstacle très probablement extrinsèque au niveau des premières anses jéjunales.

En fin d'après-midi, l'enfant est mis en perfusion dirigée en fonction des examens biologiques effectués sur le liquide céphalo-rachidien :

- Urée : 0,50 gr.
- delta corrigé : 0,60 gr.
- Na : 3,31 gr. soit : 144 mEq/I
- K : 125 mg. soit 3,3 mEq/I

Le culot urinaire révèle de nombreux cylindres granuleux et une albuminurie à 0,75 gr.

L'hémogramme donne :

- 6.150.000 globules rouges, avec
- 17,60 g d'hémoglobine,
- 17.600 globules blancs, dont
- 57 % de polynuclaires.

Le groupe sanguin est O Rhésus négatif.

L'enfant est placé sous oxygène, en position déclive, tête tournée sur le côté. Sous l'influence de la perfusion, la diurèse reprend. Plusieurs aspirations à la seringue permettent d'évacuer les résidus du repas baryté.

Le lendemain matin : (15 mai)

L'état de l'enfant est assez satisfaisant, l'abdomen reste plat, non météorisé. Un lavement baryté confirme l'absence de malrotation colique.

Le jour même (15 mai) l'enfant est transféré avec le diagnostic de sténose jéjunale au service de chirurgie infantile du Professeur agrégé Bernard DUHAMEL, à l'hôpital de SAINT DENIS.

Il est opéré dans des conditions satisfaisantes le 20 mai. L'intervention confirme le diagnostic de sténose jéjunale. En ce point existait un véritable noeud fibreux mésentérique, sur lequel se jetaient plusieurs brides, l'une enserrant le jéjunum, une autre enserrant la presque totalité des anses iléales, la troisième bridant l'anse iléo-coecale. En ce même point du mésentère, existait un volumineux kyste lymphatique, en bissac.

Résection du mésentère malade, du kyste et de l'anse jéjunale sténosée, suivie d'une anastomose jéjunale. Les suites opératoires ont été excellentes.

L'enfant revient dans le Service de Pédiatrie de l'hôpital de PONTOISE le 9 Juin 1959, en très bon état. Il sort guéri le 12 Juin.

.....

L'examen anatomo-pathologique pratiqué par le Professeur agrégé NEZELOF apportait une confirmation au diagnostic clinique et opératoire.

L'examen microscopique montre une sténose jéjunale liée à la présence d'une cavité kystique en bissac, occupant l'insertion mésentérique, de la taille d'une petite prune. Cette cavité kystique et diverticulaire est remplie par une substance grumeleuse riche en matières grasses. Il n'existe aucune communication entre cette cavité et la lumière intestinale.

L'étude histologique montre qu'il s'agit d'un lymphangiome kystique tout à fait typique. Les cavités sont tapissées en effet par un revêtement endothélial, appuyé sur un tissu conjonctif relativement dense. Elles renferment une substance granuleuse précipitant en granules.

Aucune lésion inflammatoire surajoutée n'a été constatée.

La bénignité de ce prélèvement est certaine.

ETUDE CLINIQUE

Bien que dans notre observation il s'agisse d'un lymphangiome kystique dans le mésosigmoïde, nous étudierons le cadre plus large des lymphangiomes kystiques du mésentère car d'une part, de nombreuses statistiques confondent toutes les tumeurs kystiques du mésentère et d'autre part, beaucoup d'auteurs ne distinguent pas les tumeurs du mésentère de celles des mésos et des espaces rétro-péritonéaux.

- l'étiopathogénie

- l'anatomo-pathologie

- les problèmes cliniques et diagnostiques posés par ces lymphangiomes kystiques du mésentère.

DONNEES ETIOPATHOGENIQUES

Le kyste du mésentère ou des mésos est une formation kystique siégeant dans l'épaisseur des feuillets du mésentère ou des mésos.

Eliminant les kystes parasitaires, en général hydatiques, les kystes post-traumatiques, conséquence de l'organisation d'un hématome, les kystes infectieux et les kystes néoplasiques résultant de la dégénérescence d'une tumeur solide : il faut retenir les kystes entérogènes, les kystes plus rares provenant d'inclusions embryonnaires au sein du mésentère mais essentiellement les kystes lymphatiques qui sont les moins rares et qui seront étudiés ici.

a) la fréquence globale des lymphangiomes kystiques du mésentère est difficile à apprécier comme nous l'avons dit car le plus souvent les statistiques englobent toutes ces tumeurs kystiques du mésentère.

b) l'âge : même s'il s'agit d'une affection congénitale ou au moins se développant sur la base d'une formation embryonnaire, les kystes lymphatiques du mésentère peuvent se rencontrer à n'importe quel âge.

L'âge de révélation peut être extrêmement variable. CUNNINGHAM rapporte l'observation d'un nourrisson opéré à 2 mois d'un lymphangiome dont les premières manifestations étaient contemporaines de la naissance.

L'âge des malades de FARREL et GRUBE s'étale de 4 mois à 64 ans.

Il est cependant habituel de reconnaître une prédominance infantile. En effet, cette prédominance infantile se retrouve essentiellement dans les statistiques qui réunissent toutes les formations kystiques mésentériques ; ainsi AINHEIM, sur 82 kystes note que 64 ont été observés chez l'enfant au-dessous de 10 ans.

Dans la statistique de GROS (12 cas) , la majeure incidence a été observée pendant la première année (8 cas sur 12) . Selon LATTEI, l'affection en dehors de la période néonatale et de la première enfance, serait plus fréquente entre 15 et 40 ans.

c) le sexe : en fait, l'influence du sexe paraît nulle.

PATHOGENIE

La structure endothéliale des parois des cavités des lymphangiomes avec par endroits des formations lymphoïdes organisées est le témoin de leur origine lymphatique. Pour expliquer la genèse des lymphangiomes kystiques, deux grandes théories ont été avancées : la première considère le kyste lymphatique comme une lésion acquise, la seconde au contraire, comme une lésion congénitale.

a) L'hypothèse d'une lésion acquise semble aujourd'hui écartée :

La dégénérescence kystique d'un ganglion (théorie émise par ROKITANSKI et par VIRCHON n'est pas compatible avec la structure histologique du lymphangiome. Il faut toutefois, signaler à ce propos la possibilité de dystrophie kystique ganglionnaire avec cavitation, d'étiologie encore imprécise, mais susceptible de produire des formations kystiques mésentériques. Dans ces cas, les kystes sont uniloculaires, la paroi n'est pas recouverte d'endothélium comme dans les lymphangiomes. Les théories rétentionnelles par obstruction mécanique ou dystrophique sont également rejetées : les maladies ganglionnaires tumorales avec blocage lymphatique s'accompagnent parfois de lymphangectasie, mais jamais de formations de lymphangiome kystique vrai.

b) L'attitude actuelle est de considérer qu'il s'agit de malformations congénitales qui toucheraient électivement le système lymphatique particulièrement abondant dans cette région. La découverte de lymphangiomes kystiques chez des nouveaux-nés représente un argument de grande valeur en faveur de cette attitude (c'est le cas d'une de nos observations (Cl. H. DURAND, J.P. PIGNEY, et F. LISCIA) de même d'ailleurs que l'analogie de structure entre les lymphangiomes kystiques du mésentère et ceux du cou dont l'origine congénitale semble démontrée.

Pour la plupart des auteurs, le kyste aurait une origine embryonnaire, il dériverait de l'isolement précoce et du développement autonome du sac primitif lymphatique, cette néoformation pourrait rester dans la région rétropéritonéale ou se trouve entraînée lors du développement du mésentère et des mésos tout en restant entre les deux feuillets péritonéaux. Et ainsi serait déterminé le siège rétropéritonéal ou péritonéal entre les feuillets mésocoliques ou mésentériques du lymphangiome. Il faut également réserver une place aux différences de qualité clinique du contenu des cavités kystiques selon le siège des lymphangiomes. RASEKOWSKI et COLL pensent que le liquide intra-kystique serait secrété par la bordure endothéliale.

En réalité, il semble plus probable de trouver l'origine de ce liquide dans les connexions entre le lymphangiome et les lymphatiques mésentériques ou des mésos (Y. GEFFROY et COLL). Ceci pourrait expliquer, d'après ces auteurs, que les kystes du mésocolon soient séreux alors que les kystes du mésentère soient parfois séreux, mais plus souvent chyleux.

Dans notre cas, dans certaines cavités il s'agit de liquide lymphatique contenant des cellules lymphocytaires, dans d'autres le liquide est surinfecté et renferme en abondance des polynucléaires dont beaucoup sont altérés.

ANATOMO-PATHOLOGIE

Les données anatomopathologiques ont été précisées par Monsieur le Professeur NEZELOF.

L'aspect des kystes est très variable (voir photo) selon leur taille, qui va des kystes à peine visibles (visibles seulement au microscope) aux kystes géants pouvant occuper une partie importante de la cavité abdominale (28 centimètres de diamètre dans une observation de Steinrich). Selon qu'ils sont simples ou multiples (dans notre observation, il s'agit d'une masse polykystique constituée par la juxtaposition de cavités indépendantes les unes des autres, de taille très variable, séparées par un tissu très oedémateux et assez succulent).

Selon leur volume : il est variable. La cavité union polykystique peut contenir dans certains cas plusieurs litres de liquide. Le contenu peut être séreux, chyleux, hémorragique ou louche. Dans les kystes polylobés, les différentes poches n'ont pas nécessairement le même contenu. Dans notre cas, dans certaines cavités il s'agit de liquide lymphatique, contenant des cellules lymphocytaires dans d'autres le liquide est surinfecté et renferme en abondance des polynucléaires dont beaucoup sont altérés.

Selon leur siège : Le lymphangiome siège le plus souvent sur le mésentère mais il peut également siéger notamment entre les feuilletts des mésos (le siège sur le mésosigmoïde dans notre observation en est un exemple).

L'étude histo-pathologique montre de nombreuses cavités vasculaires bordées par une surface endothéliale ou endothélioforme reposant directement sur un tissu conjonctif assez lâche dans lequel

se trouvent d'assez nombreuses formations lymphoïdes. Certaines complications ont pu remanier l'aspect microscopique, remaniement inflammatoire, hémorragique, dépôt calcaire. L'aspect macroscopique du sigmoïde en regard du kyste nous est apparu normal.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les signes cliniques sont très variables et non spécifiques, sans caractères propres.

En raison de la rareté relative de ces kystes, "on risque de s'y tromper si on y pense et de les découvrir à l'intervention si l'on n'y pense pas". Leur diagnostic dit un auteur est celui "d'une bosse dans le ventre" qui conduit à intervenir. En réalité, il semble que la symptomatologie soit dominée par deux signes essentiels : la tumeur et la douleur.

La Tumeur

Dans notre observation, l'interrogatoire de la mère révélait que dès la naissance, elle avait été frappée par son "gros ventre" constamment ballonné mais non douloureux puisque l'enfant ne s'en plaignait pas. Mais un élément était remarquable, l'enfant présentait périodiquement des vomissements et souvent, ils étaient précédés et suivis de cris et de pleurs de l'enfant.

La tumeur abdominale représente le signe physique essentiel lorsqu'elle est perceptible à l'examen clinique, elle pose presque toujours de difficiles problèmes diagnostiques étant donné ses caractères très variables.

Son siège est variable : les localisations les plus fréquentes sont l'hypogastre, le pelvis, la région ombilicale ou le flanc droit. Le siège ombilical fosse iliaque droite, serait assez évocateur de tumeur située à proximité de la racine du mésentère.

Classiquement, les tumeurs mésentériques sont caractérisées par une grande mobilité, essentiellement dans le sens latéral. GENTON et GROB ont rapporté l'observation d'une de leurs malades qui se plaignait d'avoir une masse qui se balançait dans son ventre lorsqu'elle dansait. Mais cette mobilité est loin d'être constante notamment lorsqu'il s'agit de tumeurs volumineuses ou bien enclavées dans la racine du mésentère. La palpation de la tumeur est souvent difficile; elle pourrait échapper à la main cachée par la masse intestinale. La consistance de la tumeur kystique donne classiquement une sensation de rénitence élastique. En réalité, ces caractères physiques ne permettent pas toutefois de préjuger de la nature de la tumeur. L'existence d'une zone sonore intestinale au devant de la matité tumorale constitue le signe de TILLAUX. Ces tumeurs basses sont quelquefois accessibles aux touchers pelviens. Dans notre observation, le toucher rectal permettait de sentir un empatement diffus, douloureux, dans le cul-de-sac droit.

La douleur est fréquente : Son intensité est variable depuis les pesanteurs, crampes ou coliques abdominales jusqu'aux crises violentes qui réalisent un tableau chirurgical (occlusion, péritonite) parfois révélateur de l'affection. Elle est de siège très variable et s'accompagne fréquemment de troubles du transit : constipation ou diarrhée. Ces crises douloureuses seraient probablement causées par le tiraillement, à partir du kyste, des nerfs de la racine du mésentère ou des mesos ou encore, selon HANDELSMAN, par l'irritation du péritoine par une petite quantité de liquide filtré à travers la paroi du kyste à l'apparition de petites zones de nécrose au niveau de la surface interne du kyste.

L'état général souvent bien conservé est surtout fonction du retentissement fonctionnel et des complications que la tumeur kystique est susceptible d'entraîner.

Les syndromes d'abdomen aigu avec les différents aspects cliniques de volvulus, d'invagination, d'aduction intestinale, de péritonite comme pourrait l'expliquer dans notre observation la découverte d'un appendice nettement inflammatoire, adhérent à la cavité kystique la plus proche de lui.

L'examen radiologique sans préparation peut parfois révéler l'ombre tumorale dont on étudiera la mobilité avec la respiration, la manipulation sous écran. Il montre l'absence de calcification, ce qui n'est pas sans valeur pour éliminer un sympathoblastome mais il n'est pas absolu puisqu'on a cité quelques cas de calcification secondaire de kystes péritonéaux. BAKER cite une observation où le kyste était directement visible à la radiographie.

Le lavement baryté met en évidence des modifications des contours du cadre colique refoulé par la tumeur. Une conclusion ferme ne sera souvent prise qu'après un repas baryté, une urographie, une cholecystographie .

Le diagnostic clinique apparaît en pratique un diagnostic d'élimination. La perception de la tumeur à la palpation au toucher rectal ou vaginal, n'est guère suffisante à elle seule pour l'affirmer. La radiologie est de peu de secours; le plus souvent elle ne montre que le refoulement de l'intestin. Certains auteurs soulignent la valeur du pneumo-péritoine ou du rétropneumopéritoine. En fait, ces techniques ont plus l'intérêt d'éliminer d'autres affections profondes que d'affirmer le kyste mésentérique. En fait, il n'y a pas un signe de certitude et quand on pense au kyste du mésentère, " c'est un diagnostic que l'on prévoit, plutôt qu'un diagnostic que l'on affirme". C'est dire que, malgré un examen minutieux, des épreuves para-cliniques nombreuses, le diagnostic n'est le plus souvent porté qu'après laparotomie.

EVOLUTION

Les lymphangiomes kystiques peuvent longtemps rester silencieux et passer inaperçus. Ils peuvent également subir un accroissement et cette augmentation de volume peut se faire progressivement ou par à coups (maladies à secousses d'AUGAGNEUR) leur évolution est souvent entrecoupée d'épisodes douloureux pouvant entraîner des signes d'irritation péritonéale, de compression vasculaire, urétérale, ou intestinale (l'ascite accompagné d'œdème des membres inférieurs était importante dans le cas de TERRIER et LECENE). Le plus souvent, ils évoluent vers de redoutables complications ou même se révèlent par elles.

- L'occlusion intestinale est la complication de loin la plus fréquente.

MOULONGUET, à l'Académie de Chirurgie, concluait, lorsqu'il rapportait l'observation de LEONETTI : "Je crois qu'il est regrettable que nos traités de pathologie chirurgicale et ceux consacrés à la pathologie infantile, ne fassent pas mention de cette cause d'occlusion intestinale... Je pense donc qu'il y a à mettre l'accent sur la prédominance des accidents qu'ils entraînent dans le jeune âge, sur la symptomatologie par crises d'occlusion répétées avec parfois une tumeur abdominale palpable". L'occlusion relève de plusieurs mécanismes :

- ce peut être une compression (par exemple, par brusque augmentation du volume du kyste, due à une hémorragie intra kystique).

- ce peut être un volvulus : (BUCHVALD, OFELLER, cas de LANZER : 1960), des brides, des adhérences.

- enfin, il faut insister sur les iléus dynamiques, consécutifs au tiraillement du plexus nerveux mésentérique.

- La rupture du kyste est rare.

Elle donne lieu à un épanchement intrapéritonéal qui s'accompagne presque toujours d'une réaction péritonéale et de sub-occlusion.

- L'enclavement du kyste dans le petit bassin.

Il se traduit par un tableau clinique évoquant une torsion d'annexes. La tumeur douloureuse est perçue au toucher rectal ou vaginal.

Toutes ces complications, si elles réalisent souvent un ventre chirurgical ne sont que rarement rattachées à leur cause. Le problème serait différent si l'on avait la connaissance antérieure d'une masse abdominale dont la taille, la consistance, la mobilité se sont brusquement modifiées.

THERAPEUTIQUE

Le traitement des kystes mésentériques est exclusivement chirurgical. Le développement progressif, les complications évolutives exposent à une intervention de plus en plus difficile et parfois même impossible.

Le problème chirurgical est dominé par le danger vasculaire et intestinal et par l'existence ou non d'un plan de clivage. Ce plan de clivage par ailleurs qui tendrait à disparaître avec l'évolution du kyste serait un argument de plus en faveur de l'intervention précoce.

Le traitement des lymphangiomes kystiques à part celui des formes aiguës qui ne diffère pas de celui employé en chirurgie d'urgence pour des situations analogues, peut suivre trois voies :

- l'ENUCLEATION, c'est-à-dire l'isolement du kyste suivie de son exérèse.

C'est certainement la méthode de choix ; c'est également la plus simple et la moins dangereuse. Elle s'adresse aux kystes de la partie flottante du mésentère ; il suffit alors d'inciser le mésentère ou le feuillet du méso sur la partie la plus saillante du kyste ; si le kyste est de petit volume, on pourra l'énucléer facilement sans l'ouvrir ; si le kyste est de volume plus important, il est préférable de commencer par le ponctionner, d'en évacuer le contenu et d'extirper ensuite la poche comme un sac herniaire. Il faut évidemment faire très attention de ne pas léser les vaisseaux intestinaux lors de cette énucléation. La brèche du mésentère ou du méso est ensuite suturée ou péritonisée. C'est cette intervention qui a pu être menée à bien dans le cas du lymphangiome polykystique dont nous avons rapporté l'observation.

.../...

L'ablation de toute la masse a pu être pratiquée par dissection minutieuse de la tumeur et libération atraumatique des adhérences au plan profond sans compromettre la vascularisation du sigmoïde.

- LA RESECTION PARTIELLE, déjà préconisée par PATERSON doit être rapprochée de l'énucléation ; laissant en place le segment adhérent de la poche, elle ménage les vaisseaux mésentériques et permet le plus souvent une résection presque complète. Elle peut être indiquée lorsque l'énucléation est jugée irréalisable.

L'énucléation-résection, en enlevant en bloc la tumeur et le segment mésentérico-intestinal intéressé, semble, à beaucoup d'auteurs, la méthode de choix quand la tumeur par son volume et par ses adhérences intimes avec l'intestin n'autorise pas l'énucléation simple, qui risquerait de léser soit une arcade vasculaire, soit même l'intestin comme cela a été signalé.

L'étendue de la résection dépend évidemment de l'importance du kyste, de son extension, de sa localisation unique ou multiple.

- LA MARSUPIALISATION est une intervention de nécessité absolue en cas de kyste très volumineux, adhérent, étendu à la fois dans le sens vertical ou dans le sens transversal, dans les cas de kystes qui envahissent la racine du mésentère et pour lesquels l'extirpation de la poche risque d'entraîner une lésion au niveau des gros vaisseaux du voisinage.

LES RESULTATS

L'énucléation est certainement la méthode qui donne les meilleurs résultats. Elle s'adresse essentiellement aux cas faciles, aux kystes situés dans la partie flottante du mésentère. Dans l'immense majorité des cas, l'énucléation amène la guérison à la suite de manoeuvres extrêmement simples.

La résection est une méthode de nécessité dans les cas de kystes juxta-intestinaux. Elle exige pour la qualité des sutures, la bonne reprise du transit intestinal, une bonne vascularisation, une innervation satisfaisante. PRONST et MONOD qui la préconisèrent, déclarent que la résection mésentérique étant forcément cunéiforme et tangente aux extrémités du grand diamètre de la tumeur, il y a lieu de réséquer un segment intestinal plus étendu que le diamètre tumoral afin que les deux extrémités anastomosées soient bien vascularisées. Cette méthode est évidemment plus grave que la précédente ; elle donnerait dans l'ensemble 20 % de mortalité ; toutefois, actuellement cette mortalité paraît s'abaisser aux environs de 10 % du fait des méthodes modernes d'anesthésie, de nutrition parentérale et des antibiotiques.

La marsupialisation, méthode d'absolue nécessité ne comptait dans la statistique de Lecène que des succès : 5 cas sur 5 publiés. VACHER dans sa thèse cite 16 cas favorables. EURIN SAUNIER cite le cas favorable de LEVINSON, tandis que dans le cas de LARGET, la marsupialisation fut suivie d'une mort dans la nuit du quatrième jour au cinquième jour.

CAS COMPLIQUES D'OCCLUSIONS

Ces cas ont été bien étudiés par REINHOLD en 1932 ; sur 13 cas traités par résection en période occlusive, on note 10 guérisons et 3 décès.

Sur 5 cas traités par résection avec volvulus : un décès et quatre guérisons : soit 20 % de mortalité ; alors que l'énucléation en période occlusive aurait donné deux morts sur quatre cas ; 50 % de mortalité.

On voit donc que, si dans l'ensemble, les kystes du mésentère présentent une évolution favorable, en cas de kystes énucléables, l'intervention est plus sérieuse dans le cas où il faut pratiquer une résection et à plus forte raison, dans les cas compliqués d'occlusion pronostic opératoire.

CONCLUSIONS

Parmi les tumeurs kystiques du mésentère, les lymphangiomes, terme proposé par WALTER en raison de l'analogie avec les lymphangiomes du cou, doivent être nettement séparés des kystes entéroïdes ou duplication intestinale et des exceptionnels kystes hydatiques et kystes hémorragiques.

Ils constituent une affection relativement rare. Nous en avons rapporté deux cas, observés à dix ans d'intervalle, l'un en 1959, l'autre en 1970. A leur propos nous avons tenté d'étudier la question de la façon la plus complète qui soit.

L'historique de ces lymphangiomes kystiques peut se ramener à peu près au schéma de BRAQUEHAYE avec essentiellement trois périodes :

- période de découverte d'autopsie
- période des erreurs de diagnostic
- période du diagnostic clinique d'approche et surtout de diagnostic opératoire.

Du point de vue clinique, la symptomatologie qui les caractérise n'est pas spécifique car elle est commune à plusieurs syndromes abdominaux et se confond en fait avec les complications. Les signes digestifs et abdominaux sont liés essentiellement au siège et au volume de la tumeur. L'existence d'une tumeur palpable, de douleurs avec parfois des signes particuliers qui leurs sont propres permettent de soupçonner le kyste du mésentère. Le diagnostic reste toutefois le plus souvent difficile malgré le secours précieux que peuvent apporter les différentes épreuves paracliniques et essentiellement l'examen radiologique.

C'est en réalité la laparotomie exploratrice

qui permet d'affirmer le diagnostic et l'étude anatomo-pathologique de la pièce d'exérèse qui donne la certitude absolue.

Les kystes évoluent plus ou moins rapidement vers des complications qui en révèlent l'existence.

Dans le premier cas que nous avons rapporté, il semble que la présence des lésions inflammatoires, constatées au voisinage du kyste, ait été à l'origine de sa révélation différée. Dans le second cas, deux points nous paraissent importants, d'une part la brièveté de la période de latence dans l'apparition des symptômes chez notre malade qui serait due au siège haut (jéjunal) de la compression produite par le lymphangiome kystique du mésentère dont il est porteur. D'autre part, cette exceptionnelle précocité des manifestations cliniques au quatrième jour après la naissance nous paraît renforcer, sur le plan pathologique, la théorie congénitale qui considère le kyste mésentérique comme une malformation congénitale.

Sur le plan thérapeutique, l'énucléation lorsqu'elle est réalisable reste la méthode de choix. C'est le cas de notre premier enfant. Nous retiendrons également l'énucléation-résection lorsque les circonstances locales l'exigent. Comme dans notre seconde observation et pour mémoire, la marsupialisation dans certains cas exceptionnellement compliqués, car nous devons reconnaître avec la majorité des auteurs que le pronostic opératoire de cette chirurgie des lymphangiomes kystiques est essentiellement facteur des circonstances de l'intervention, seules demeurent graves les très volumineuses tumeurs longtemps négligées et certaines complications aiguës opérées tardivement.

BIBLIOGRAPHIE

- ADDISON N.V - Torsion d'un kyste lymphatique mésentérique
Brit. Med. J - Juin 1953
- BADOLLE R - Kyste du mésentère
Lyon Chir. - Mars-Avril 1945, 40, n° 2
- BEYER P., WIENER S., NICOLAS et LEGAL M. - Kystes lymphatiques multiples du mésentère chez un enfant de deux ans et demi.
Arch. Franc. Péd. 1953, 10, n° 1, 109
- CHIGOT (Paris) - Les kystes mésentériques chez l'enfant
Annales de Chir. Inf 61, n° 12, 104
- CLEMENTI M.A. - A propos d'un cas de lymphangiome kystique du mésentère
Lyon médical - 11, AV. 1965, 97, n° 15, 1107-1112
- CONTENT J., VAN DEN ABEE et ZILBERSCHATZ - Les lymphangiomes du mésentère.
Arch. Franc. Péd. Avr. 1966, 23, n° 4, 502-503
- DELAVIERRE P. - Tumeurs du mésentère
France Méd, Août-Sept. 1964, 27, n° 7, 361-368
- ESPOSITO G. - Les kystes lymphatiques du mésentère (à propos de deux observations personnelles)
J. Chir. Fév 1964, 87, n° 2, 205-216
- FARREL W.J. et CRUBE P. - Lymphangiomes kystiques intra abdominaux
A.M. J. Surg, Déc. 1964, 108, n° 6, 790-793
- GABRIELLE C., FERNOUX H. et MORTIERE (J) - Occlusion aigue du grêle par lymphangiome kystique du mésentère. Résection du grêle et du kyste.
Lyon Chir. Jan. 1962, 58, n° 1, 146-147
- GENTON N. et BONARD J.F. - Les kystes mésentériques chez l'enfant
Praxis, 23 Mai 1963, 52, n° 21, 661-666
- GREENE R.E. - Masse abdominale du nourrisson. Lymphangiome mésentérique
J.A.M.A., 18 Déc. 1967, 202, n° 12, 1095-1097
- JARE - Les kystes du mésocolon. Réflexions
Arch.Méd. App.Digest. T-54, n° 3, 245
- LABRY R. et CATTIN R. - A propos de deux kystes du mésocolon ayant simulé une tumeur ovarienne
Bull. Féd.Soc. Gyn.Obst. 1953, 5, n° 2, 76.
- LANZARA G. - Les lymphangiomes kystiques du mésentère.
Minerva Méd. 15 Sept. 1961, 16, n° 17, 1068-1072
- LAUZER R. Entérokyste du mésentère chez un bébé de deux mois. Opération. Guérison.
Union Méd. Canada. Déc. 1960, 81, n° 12
- LEGER H., DE PAULIS J., KERMAREC J., BELLE J, et MAGABOR A. - Nouvelles observations d'hémangiome du mésentère.
Presse Médicale, 27 Déc. 1958, 66, n° 92.

- LEPEYRIE M., PASQUIE M., GAUBERT J., JUSKIEWENSKIS et POUS J.G. -
Lymphangiomes kystiques du mésentère et des mesos chez l'enfant.
Etude de dix observations personnelles
Montp. Chir. 1969, 15, n° 5, 451-457
- LEURET J. - Occlusion du grêle par kyste du mésentère
Mém. Acad. Chir. 1945, 71, n° 1-2-3, 28-30
- LIARAS M. - Kyste inclus dans le mésosigmoïde à point de départ sous-péritonéal.
Afrique Franc. Chir. Août-Sept. 49, n° 7 et 8
- LOYGUE J., GARBAY M., et PENOT - kystes du mésocolon
Arch. Mal. App. Dig. Juin 1959, 48, n° 6
- MARTIN, LASSERRE, CANTORNE et DALLACHIO - Lymphangiome kystique du mésentère.
J. Méd. Bordeaux Fév. 1956, 133, n° 2
- MAYER C. - Considérations sur le diagnostic et le traitement des kystes du mésentère.
Acta Chir. Belg. Janvier 1954, 53, n° 1, 124-127
- PARNEIX Henri - Lymphangiome kystique du mésocolon descendant avec invagination colocolique chez un nourrisson. Guérison .
Mém. Acad. Chir. Paris 1958, 84, 16-17, 486-488
- PEYLELON R., REPLUMAZ P., RIGONDET G. - A propos d'un kyste du mésentère (lymphangiome kystique).
Arch. Mal. App. Digestif Paris 1955, 44, 7-8, 946-948
- SAUBIE E.C. et FERNOUX H. - A propos de 3 cas de kystes des mésocolons.
Lyon Chir. Janv. 1958, 54, n° 1, 108-112
- SEROR J. - Lymphangiomes kystiques du mésocolon descendant.
Mém. Acad. Chir. Paris 1955, 81, 18-19, 515-518
- SEROR J. et LAMAS - Lymphangiomes kystiques du mésocolon descendant.
Afr. Franc. de Chir. Av-Mars 1954, 12, n° 3, 262-266
- STUBINGER KURT - Formation de kyste d'origine lymphatique du mésentère
Zbl. F. Chir. 24 Oct. 1942, 69, n° 43
- WILSON J.W. - Le diagnostic des kystes abdominaux chez le nourrisson et l'enfant.
Radiology - Fév. 1955, 64, n° 2, 178-190
- X - Douleur sourde et masse abdominale. Kyste mésentérique.
New-York State J. Méd. 15 Nov. 1963, 63, n° 22, 3278-3181.

SOMMAIRE

INTRODUCTION

HISTORIQUE ET FREQUENCE

LES OBSERVATIONS

1ère observation

- Présentation clinique
- Intervention
- Examen anatomopathologique
 - . Examen macroscopique
 - . Etude histologique
 - . Evolution

2ème observation

- Histoire de la maladie
- Traitement chirurgical
- Etude anatomopathologique
- Evolution

ETUDE CLINIQUE

- Données étiopathogéniques
- Anatomie pathologique
- Manifestations cliniques
 - . La tumeur
 - . La douleur
 - . Les syndrômes d'abdomen aigus
 - . Le diagnostic

EVOLUTION ET COMPLICATIONS THERAPEUTIQUES

- Les méthodes :
 - . Enucléation
 - . La Résection partielle
 - . La marsupialisation
 - . Les indications et résultats

CONCLUSIONS

VU LE PRÉSIDENT DE THÈSE
PI NÉZELOF

VU LE DOYEN DE LA FACULTÉ
H. JEROME

Vu le Permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
R. MALLET

